

## Reporte de un caso: SHUNT PORTOSISTÉMICO CONGÉNITO

**Autores:**

Lucía D'AMBROSIO, Víctor PADILLA, Alejandra RODRÍGUEZ  
HABERKORN

**Institución:**

Hospital General de Niños Pedro de Elizalde - ex Casa Cuna  
Ciudad autónoma de Buenos Aires, Argentina

**Contacto:**

dambrosiolucia@gmail.com



## Presentación del caso

Paciente masculino de **13 años de edad**, derivado a hepatología por hiperbilirrubinemia con bilirrubina total de 3.5 mg/dL, a predominio de la indirecta. Como antecedentes personales refería asma con múltiples internaciones hasta los 5 años de vida y déficit intelectual sin diagnóstico de severidad ni seguimiento. Examen físico: taquipnea, resto dentro de límites normales.

Examen cardiológico normal (se descartó hipertensión pulmonar).

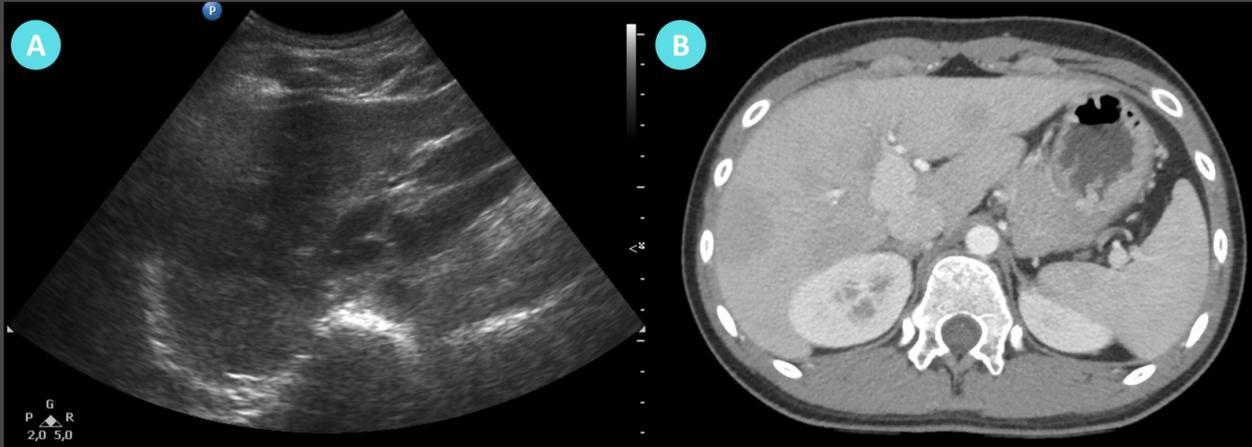
Como primera aproximación diagnóstica por imágenes se le solicitó una **ecografía abdominal** en la que se evidenció: hígado de tamaño conservado pero heterogéneo a expensas de múltiples imágenes nodulares ecogénicas en relación al parénquima circundante, de aspecto regenerativo.

Ante la sospecha de patología crónica y cirrosis hepática se realizó un **ultrasonido Doppler (fig. 1)** en el que se constató:

- Vena porta sólo identificable a nivel de su porción extrahepática (tronco principal de calibre y flujo normales).
- Carrefour y ramas portales: no pueden identificarse.
- La porción del tronco portal justo previa al carrefour se encuentra dilatada e impresiona comunicarse con la VCI.
- Arteria hepática: aumentada de calibre, compatible con arterialización del flujo intrahepático, con velocidades e IR dentro de límites normales.
- Venas suprahepáticas: con flujo bifásico.

La sospecha de fístula porto-cava fue confirmada mediante una **angiotomografía (fig.1 y 2)** siendo compatible con una origen congénito (Congenital Porto Systemic venous Shunt – CPSS) subtipo II, de los descritos por Abernethy en su clasificación.

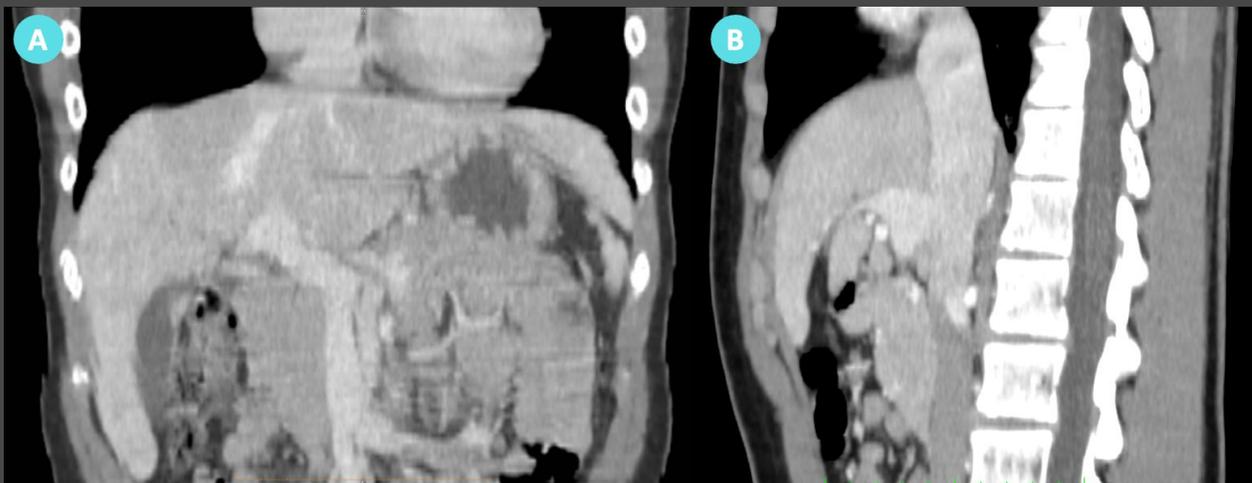
## Hallazgos imagenológicos



**Figura 1:**

**A)** Ecografía abdominal, proyección axial a nivel de hilio hepático, vena porta comunicada con la vena cava inferior, ausencia de ramas portales intrahepáticas.

**B)** Tomografía abdominal con contraste, tiempo venoso, corte axial que muestra derivación portocava anteriormente descrita, hígado con realce heterogéneo por múltiples imágenes hipodensas redondeadas de límites definidos.



**Figura 2:**

Tomografía abdominal con contraste.

**A)** Reconstrucción en plano coronal, tiempo venoso, que muestra la hipoplasia de las ramas venosas portales.

**B)** Reconstrucción en plano sagital, tiempo arterio-portal, que muestra derivación de porta hacia vena cava inferior.

## Discusión

Los shunt portosistémicos congénitos (SPSC) son anomalías vasculares raras del sistema venoso esplácnico. Permiten que la sangre intestinal llegue a la circulación sistémica sin pasar por el hígado, lo que resulta en una variedad de síntomas y complicaciones a largo plazo. Son el resultado de la persistencia de vasos embrionarios <sup>4</sup>.

Pueden clasificarse en dos grandes grupos: extrahepáticas e intrahepáticas.

Las **extrahepáticas** pueden ser de dos tipos <sup>2</sup>:

- Tipo I o malformación de Abernethy: Shunt término-lateral con ausencia de flujo portal intrahepático. Ausencia de la vena porta con un desvío completo a las venas sistémicas (vena cava inferior o, con menor frecuencia a ácigos, ilíaca, renal).
  - IA: Drenaje separado de la vena mesentérica superior y la vena esplénica.
  - IB: La vena mesentérica superior y la vena esplénica se unen para formar un tronco común que drena en una vena sistémica.
- Tipo II: Shunt latero-lateral con flujo portal parcialmente conservado. Tronco portal principal conservado o hipoplásico que se conecta a la VCI.

Las derivaciones **intrahepáticas** se definen como comunicaciones > 1 mm de diámetro entre la vena porta intrahepática y las venas hepáticas o suprahepáticas. Según la clasificación propuesta por Park et al. en 1990 <sup>1</sup>:

- Tipo 1: vaso único de diámetro constante, conecta la vena porta con la vena cava inferior.
- Tipo 2: derivación periférica localizada, una o más comunicaciones en un solo segmento hepático.
- Tipo 3: Venas porta y hepáticas periféricas conectadas a través de un aneurisma.
- Tipo 4: múltiples pequeñas comunicaciones distribuidas difusamente en ambos lóbulos.

Además de los anteriores, se ha sugerido un quinto tipo al conducto venoso persistente <sup>3</sup>.

## Discusión

Los niños con SPSC pueden presentar una **disfunción neurocognitiva** inexplicable y otros problemas de comportamiento debido a la encefalopatía hepática de bajo grado y esto representa entre el 17 y el 30% de los casos <sup>4</sup>, como manifestaba nuestro paciente.

La hipoxia refractaria y el síndrome hepatopulmonar se pueden encontrar en alrededor del 10% de los casos <sup>4</sup>.

Se han notificado **nódulos hepáticos** de regeneración como los hallados en el caso expuesto (p. ej., adenoma, hiperplasia nodular focal, hemangioma) siendo resultado de la alteración de la hemodinámica local, con el aumento compensatorio del flujo arterial. Pueden ser únicos o múltiples, pueden ocurrir a cualquier edad y se encuentran con mayor frecuencia en pacientes adultos con EPSS. La bibliografía también menciona la aparición de tumores malignos (carcinoma hepatocelular [CHC], hepatoblastoma, sarcoma) en estos pacientes en ausencia de disfunción hepática y cirrosis (4 % de todos los casos).

La **ecografía Doppler** se utiliza tanto para el diagnóstico como para determinar la relación de derivación portovenosa.

La **TC** y la **RM** son claves para definir mejor la anatomía anormal <sup>4</sup> y el subtipo de shunt.

Invariablemente se requiere un estudio completo que incluya pruebas invasivas radiológicas, bioquímicas y dinámicas para establecer el diagnóstico y delinear la anatomía de la derivación que permita un adecuado abordaje terapéutico .

## Conclusión

Se presenta un nuevo caso de SPSC extrahepática, patología con muy pocos reportes en la literatura mundial. El conocer sus características imagenológicas permitirá al radiólogo tenerla entre sus diagnósticos diferenciales.

## Bibliografía

1. Park JH, Cha SH, Han JK, Han MC. Intrahepatic portosystemic venous shunt. AJR. American journal of roentgenology. 155 (3): 527-8 <https://doi.org/10.2214/ajr.155.3.2117349>
2. Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies. Journal of pediatric surgery. 29 (9): 1239-41. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(94\)90812-5](https://doi.org/10.1016/0022-3468(94)90812-5)
3. Gallego C, Miralles M, Marín C, Muyor P, González G, García-Hidalgo E. Congenital hepatic shunts. Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc. 24 (3): 755-72. <https://doi.org/10.1148/rg.243035046>
4. Papamichail, M., Pizaniyas, M. & Heaton, N. Congenital portosystemic venous shunt. Eur J Pediatr 177, 285–294 (2018). <https://doi.org/10.1007/s00431-017-3058-x>